FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1911.

THÈSE

N° 37

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

HENRY RIBO

ANCIEN INTERNE PROVISOIRE DES HÔPITAUX DE PARIS
MÉDAILLE DE BRONZE DE L'ASSISTANCE PUBLIQUE
Né à Béziers le 3 Mars 1884

Les

Troubles mentaux

dans la

Chorée de Huntington

Président : M. PIERRE MARIE, *Professeur.*

PARIS
G. STEINHEIL, ÉDITEUR
2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE. 2

1911

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M.	LANDOUZY.
Professeurs	MM.	
Anatomie		NICOLAS.
Physiologie		Ch. RICHET.
Physique médicale		WEISS.
Chimie organique et Chimie minérale		GAUTIER.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale		BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales		ACHARD.
Pathologie médicale		WIDAL. TEISSIER.
Pathologie chirurgicale		LANNELONGUE.
Anatomie pathologique		MARIE (Pierre).
Histologie		PRENANT.
Opérations et appareils		HARTMANN.
Pharmacologie et Matière médicale		POUCHET.
Thérapeutique		MARFAN.
Hygiène		CHANTEMESSE
Médecine légale		THOINOT.
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie		CHAUFFARD
Pathologie comparée et expérimentale		ROGER.
Clinique médicale		HAYEM. DEBOVE. LANDOUZY. GILBERT
Clinique des maladies des enfants		HUTINEL.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques		GAUCHER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale		BALLET (Gilbert).
Clinique des maladies nerveuses		DEJERINE.
Clinique chirurgicale		QUENU. RECLUS. SEGOND. DELBET (Pierre).
Clinique ophtalmologique		DE LAPERSONNE.
Clinique des voies urinaires		ALBARRAN.
Clinique d'accouchements		PINARD. BAR. RIBEMONT-DESSAIGNES
Clinique gynécologique		POZZI.
Clinique chirurgicale infantile		KIRMISSON.
Clinique thérapeutique		ROBIN.

Agrégés en exercice

MM.	MM.	MM.	MM.
BALTHAZARD	DESGREZ.	LENORMANT.	PROUST.
BERNARD (Léon).	DUVAL (Pierre).	LEQUEUX.	RATHERY.
BRANCA.	GOUGEROT.	LERI.	RETTERER.
BRINDEAU.	GREGOIRE.	LOEPER.	RICHAUD.
BROCA (André).	GUENIOT.	MACAIGNE.	ROUSSY.
BRUMPT.	GUILLAIN.	MAILLARD.	ROUVIERE.
CAMUS.	JEANNIN.	MORESTIN.	SCHWARTZ.
CARNOT.	JOUSSET.	MULON.	SICARD.
CASTAIGNE.	LABBE (Marcel).	NICLOUX.	TERRIEN (F.).
CHEVASSU.	LAIGNEL-LAVASTINE.	NOBECOURT	TIFFENEAU.
CLAUDE.	LANGLOIS.	OKINCZYC.	ZIMMERN.
COUVELAIRE.	LECENE.	OMBREDANNE.	

Le Secrétaire de la Faculte : DESTOUCHES.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ou improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

et

A MON BEAU-PÈRE

En témoignage de mon affection et de ma profonde reconnaissance.

A MA FEMME

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A MON MAITRE

M. le Professeur ACHARD

A M. le Professeur Pierre MARIE

Qui a bien voulu me faire le grand honnenr de présider cette thèse.

A M. le Docteur Cl. VURPAS

Médecin de l'hospice de Bicêtre.

Dans le service duquel j'ai poursuivi ce travail et dont les conseils m'ont été précieux.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

Professeur agrégé LAUNOIS..... Tenon.

Professeur agrégé TUFFIER..... Beaugeon.

Docteur BARIÉ..... Laënnec.

Docteur BOISSARD..... Tenon.

Externat.

Docteur ARROU..... Saint-Louis.

Professeur agrégé LAUNOIS..... Lariboisière.

Professeur ACHARD..... Necker.

Docteur FAISANS..... Hôtel-Dieu.

Professeur agrégé CASTAIGNE..... } Bastion 29.

Docteur LESNÉ..... }

Internat provisoire.

Docteur VURPAS.

Docteur SAINTON.

Docteur CAMUS.

INTRODUCTION

La chorée de Huntington est une forme de chorée chronique héréditaire et progressive qui, d'une façon absolument constante, s'accompagne de troubles mentaux.

Nous ne parlerons pas des anciennes conceptions qui englobaient dans le même terme, toutes ou à peu près toutes les maladies s'accompagnant de désordres moteurs, aussi bien les grandes épidémies chorégraphiques de l'antiquité et du Moyen-Age, que toutes les autres manifestations motrices, telles que les tremblements symptomatiques, et tous les mouvements anormaux.

Qu'il nous suffise de rappeler la conception de Charcot (1), qui soutenait l'unité de la chorée et englobait les chorées chroniques, et partant, la chorée de Huntington, dans l'histoire de la chorée de Sydenham, dont elle ne constituait qu'un incident, un épisode, une forme évolutive.

(1) Charcot, *Leçons du mardi à la Salpêtrière*, 1888-89

Contrairement à cette manière de voir, on admet généralement que la chorée de Huntington constitue une affection bien spéciale, présentant une individualité clinique très nette.

L'*Histoire* de la chorée de Huntington est de date relativement récente, elle fut d'abord entrevue par Waters qui, 30 ans avant Huntington, avait cité une forme de chorée spéciale caractérisée par 4 points :

1° L'hérédité ;

2° L'apparition tardive entre la puberté et 45 ans ;

3° L'incurabilité ;

4° La démence finale.

Mais la première description comme maladie spéciale autonome, est due à Huntington, qui, en 1872, publia à Philadelphie un mémoire sur ce sujet.

La description qu'il en fit est demeurée classique, elle n'a subi presqu'aucune modification. Il la considérait comme une affection ne se rencontrant qu'à Long-Island. Après avoir fait remarquer la rareté excessive de la chorée ordinaire dans cette région et la fréquence plus grande chez l'homme, de l'affection qu'il décrit, il signale les 3 points particuliers qui la caractérisent :

1° La nature héréditaire ;

2° La tendance à la folie et au suicide ;

3° La manifestation tardive dans l'âge adulte comme une maladie grave.

Voici les propres termes d'Huntington en ce qui concerne l'état mental de cette affection, le seul qui nous

intéresse ici : « La tendance à la folie et quelquefois à cette forme de l'aliénation qui conduit au suicide. Je connais plusieurs cas de personnes souffrant de cette forme de chorée et appartenant à des familles où l'affection existait. A mesure que la maladie fait des progrès, l'intelligence devient de plus en plus obtuse ; chez beaucoup, l'aliénation survient, tandis que chez d'autres l'intelligence et le corps s'affaiblissent peu à peu jusqu'à ce que la mort les délivre de leurs maux. Actuellement, je connais deux hommes mariés, ayant encore leurs femmes et qui font constamment la cour à quelques jeunes dames, ne paraissant même pas voir ce qu'il y a d'inconvenant dans leur conduite. Atteints de chorée, et pouvant à peine marcher, semblables à des hommes ivres, pour une personne non avertie, âgés de 50 ans, ils ne laissent jamais passer une occasion de « flirter » et donnent un spectacle ridicule ».

Depuis Huntington, les observations se succèdent, Macleod, Ewald, C. King, Peretti, Huber, Seppilli, Hoffmann, Klippel et Ducellier, Cirincione et Mirto, Huet, Juvaux, Lannois, Jardel, Facklam, de Rossi, Hallock, Ladame, Strümpell, pour ne citer que les principaux, ont successivement étudié cette affection. Mais nous nous devons mentionner tout particulièrement Pierre Marie, Diefendorf, Katwinkel, Leri et Vurpas qui en ont plus profondément analysé l'état mental et les troubles psychiques.

ÉTUDE CLINIQUE

De tous les caractères distinctifs de la chorée de Huntington, l'existence de troubles psychiques constitue le plus constant et l'un des moins discutables.

Certains auteurs ont nié la constance absolue de ces troubles mentaux. Aucun des malades observés par Ewald jusqu'en 1884, n'a présenté d'après lui le moindre défaut d'intelligence ; Kornilov de même a publié en 1889 le cas d'un malade qu'il observait depuis 4 ans 1/2, et qui ne présentait pas le plus petit trouble intellectuel, Söldner a cité le cas d'un choréique qui, depuis 7 ans de maladie, jouissait encore d'une intelligence parfaite. Wollenberg, Hamilton, Huber, Roasenda, ont publié des exemples semblables.

Faut-il conclure de ces cas, que les symptômes psychiques peuvent manquer ? Nullement, et comme le dit Ladame (1), il ne paraît pas que ces malades aient été soumis à une analyse psychologique spéciale et, en tous

(1) Ladame, *Archives neurologie*, février 1900.

cas, leur maladie n'a pas été suivie assez longtemps pour que l'on puisse accepter ces faits comme concluants.

Par contre, tous ou presque tous les autres auteurs qui ont observé des choréiques, ont constaté à des degrés divers, des symptômes psychiques.

En 1892, Phelps publiait 33 cas, et 13 personnels qui, tous s'accompagnaient d'une déchéance intellectuelle complète, si bien qu'il proposait pour cette affection le terme de « démence choréique ».

Les observations et les travaux plus récents, en particulier ceux de Facklam, d'Hallock, d'Hoffmann, de Ladame, de Diefendorf, de Léri et Vurpas, de P. Sainton, ont pleinement confirmé cette manière de voir.

Facklam (1) écrit : « Les troubles habituels de la chorée de Huntington donnent à cette affection l'allure d'une psychose très accentuée ». Allant plus loin encore, dans ce sens, Cesari Rossi (2), disait : « La chorée de Huntington serait mieux placée dans les classifications psychiatriques, que dans les classifications neurologiques ».

Les malades que nous avons observés, présentaient tous des troubles intellectuels très accentués.

Ces troubles paraissent donc ne jamais faire défaut, et l'observation très suivie des malades, permet de déceler dès le début de l'affection, sinon des troubles démentiels très accentués, du moins des modifications très

(1) Facklam, *Archiv. f. Psychiatr.*, 1897.
(2) Cesari Rossi, *Rig. sperim. disfreniatria*, 1904.

nettes du caractère qui, si légères qu'elles soient dans certains cas, n'en dénotent pas moins déjà une altération de l'état mental.

* * *

Les désordres moteurs et les désordres mentaux, suivent généralement une marche parallèle, ils ont la plupart du temps une apparition simultanée. Dans certains cas, les altérations mentales précèdent même les troubles moteurs, c'est ainsi que chez une des malades que nous avons observées, les désordres moteurs n'ont commencé à se manifester que plusieurs mois après les premiers troubles mentaux.

Diefendorf considère l'irritabilité comme un signe précurseur de la chorée, le fait est, que comme nous le disions plus haut, il est possible, par une analyse soigneuse, de déceler dès le début une altération de l'état mental.

* * *

Nous classerons les troubles psychiques de la chorée de Huntington en :

1° *Troubles psychiques essentiels.*
2° *Troubles psychiques contingents.*
3° *Troubles psychiques congénitaux.*

Sous la dénomination d'**altérations psychiques essentielles,** il faut comprendre l'ensemble des troubles mentaux qui, par leur grande fréquence et par leur identité chez tous les choréiques, constituent la note vraiment caractéristique de l'affection.

A ce point de vue, le trouble le plus frappant est l'*irritabilité* et l'excitabilité excessives. Ce trouble du caractère ne manque pour ainsi dire jamais, tous les auteurs l'ont observé, il constitue le trait essentiel et fondamental.

Nous ne pourrions mieux le décrire qu'en reproduisant l'observation d'un malade étudié par Léri et Vurpas : « Il est mécontent de tout, se plaint de l'insuffisance de tout ce qu'on lui donne et de tout ce qui l'entoure, et sans présenter à proprement parler de négativisme, se refuse catégoriquement à tout ce qu'on désire de lui. Il s'irrite quand on lui pose une question quelconque même au lit, s'irrite tout particulièrement quand pour examiner son état mental, on lui pose une question qui doit paraître simple à un homme sain d'esprit. Il se fâche et devient violent quand on veut l'amener dans la salle d'examen, il gesticule et veut s'enfuir ; il se donne le plus grand mal pour éviter simplement de répondre à une question... Lorsqu'on insiste pour obtenir de lui

une réponse aux questions auxquelles il ne veut rien répondre, il se fâche et dit : « c'est une honte de surexciter un homme ainsi. »

Cette irritabilité pousse parfois les malades aux violences et aux actes les plus extraordinaires. Un de ceux que nous avons observés, s'amuse fréquemment à verser de l'huile de foie de morue dans la tisane destinée aux malades de sa salle, ou bien il profite des instants où la surveillance est relâchée pour uriner dans les armoires à linge. Le même malade se lève souvent la nuit et va rosser son voisin de lit sous le prétexte qu'il l'empêche de dormir.

Ce trouble apparaît dès le début de l'affection et domine ensuite tout le tableau symptomatique, il n'apparaît même dans le plus grand nombre de cas qu'une accentuation du « mauvais caractère » habituel dans les antécédents des choréiques, Diefendorf, nous l'avons déjà dit, le considère comme antérieur à la chorée.

Chez certains malades, l'irritation est périodique, elle s'accompagne souvent d'inquiétude, de soupçons, de méfiance vis-à-vis des proches. Nous avons observé une malade qui accusait constamment ses voisins de la voler.

Ce trouble paraît être la cause la plus évidente *des idées et des tentatives de suicide* des choréiques. Ces tentatives étaient déjà considérées comme constantes dans la chorée par Huntington et de fait, nombreux

sont les auteurs qui les considèrent comme très fréquents.

Ladame (de Genève), après avoir passé en revue toute la littérature médicale sur ce sujet et discuté la valeur des observations antérieures relatant ces sortes de tentatives, conclut en disant que le suicide n'appartient pas au tableau symptomatique de la chorée de Huntington. « Il n'existe pas, écrit-il, un seul cas absolument certain de suicide ou même de tentative de suicide provenant d'un accès de désespoir causé par le sentiment qu'aurait le malade du triste avenir qui lui est réservé, on constate au contraire des menaces de suicide qui ne sont jamais suivies de véritables tentatives et qui sont simplement dues à des mouvements de colère. »

N'ayant aucune raison de suspecter les observations qui ont été rapportées par les différents auteurs et dont quelques-unes paraissent absolument concluantes, le suicide nous paraît comme relativement fréquent. Certaines observations sont d'une netteté qui ne permet pas le doute en particulier celles de Phelps, de Mac Curty et l'obs. I de Huet ou l'on trouve relaté que le grand-père et l'oncle du malade se sont pendus, que son père s'est noyé.

D'ailleurs, comme le fait oberver P. Sainton (1), il est incontestable que ces malades parlent du suicide pour les raisons les plus futiles, qu'y a-t-il d'étonnant à ce que des êtres aussi irritables ne passent pas de temps en temps des paroles aux actes ?

(1) P. Sainton, *Rapport Congrès de Nantes*, 1909.

L'irritabilité ne constitue d'ailleurs pas le seul trouble du caractère, il est fréquent de voir transitoirement survenir des périodes de *dépression*, avec tendance très marquée à la *mélancolie* et à la tristesse, sans que d'ailleurs, l'on puisse incriminer le moins du monde l'idée qu'ont ces malades de la gravité de leur affection, le plus souvent ils ne se rendent pas du tout compte de leur état et conservent une espérance très grande de se guérir. Notre choréique présente des mouvements depuis 12 ans et ne s'en rend aucun compte, elle attribue toute l'incapacité de travailler dans laquelle elle se trouve à un léger mal aux reins qui, dit-elle, « guérira bientôt ». Cet état de tristesse disparaît peu à peu à mesure que les facultés intellectuelles s'affaiblissent et l'on voit alors dans certains cas les malades devenir d'une indifférence et d'une insouciance absolues.

Les *sentiments affectifs et moraux* sont relativement peu atteints, les sentiments émotifs paraissent pervertis et affaiblis dans un assez grand nombre de cas, il n'est pas rare de voir les choréiques verser dans l'alcoolisme, le vagabondage ou l'immoralité.

Tous ces troubles du caractère et de la sphère affective et morale peuvent être considérés comme le début du désordre psychique.

On sait que d'une façon générale les altérations intellectuelles dans d'autres maladies mentales sont précédées de modifications du caractère. Ainsi la paralysie générale, maladie où la démence paraît atteindre le plus haut degré, se manifeste d'abord par de l'irritabilité, des troubles du caractère, des actes délictueux, avant l'apparition des troubles proprement dits intellectuels, ce qui a permis à certains auteurs de décrire une phase médico-légale de l'affection. Des faits analogues peuvent aussi être observés dans la démence précoce.

Les *fonctions intellectuelles* sont relativement peu touchées, la *compréhension*, le *jugement* et même le *raisonnement* demeurent intacts assez longtemps et ne sont très altérés qu'aux dernières périodes de la maladie.

Diefendorf et Sainton insistent sur un certain degré d'insouciance, de satisfaction et de vantardise, et de fait, nous avons pu observer une de nos malades qui, absolument impotente, se déclarait capable de coudre parfaitement bien et de gagner largement sa vie en exécutant son ancien métier de couturière.

Tous les auteurs s'accordent à considérer *l'affaiblissement progressif des facultés intellectuelles* comme un des caractères essentiels de l'état psychique des choréiques.

Cet affaiblissement intellectuel se traduit d'abord par

un *défaut d'attention* caractéristique qui, selon la remarque de MM. Léri et Vurpas, se rencontre aussi bien dans l'exécution des actes physiques que dans l'exécution des actes mentaux ; de même qu'ils se trompent quand on essaye de leur faire exécuter successivement une série de mouvements même peu compliqués, de même leur inattention se manifeste par une indifférence complète quand on essaye de les intéresser à la lecture d'une histoire ou d'un fait divers un peu trop long. Les mêmes auteurs écrivent : « L'inattention porte autant sur les données de leur sens que sur la combinaison de leurs mouvements ou sur l'association de leurs idées ».

Concordant avec ce défaut d'attention et indépendamment de lui nous avons constaté chez tous les malades que nous avons observés une tendance à la fatigue intellectuelle très rapide, les malades qui paraissent animés des meilleures intentions, concentrent toute leur attention pour écouter et répondre à peu près convenablement aux premières questions, mais leur effort est vite épuisé et au bout de quelques minutes, malgré des efforts évidents et la perspective d'une récompense, il leur devient impossible d'écouter la moindre question. Après quelques minutes de repos, comme s'ils avaient récupéré une énergie nouvelle, leur interrogatoire redevient possible. Cette fatigue se reproduit d'ailleurs au cours d'un même interrogatoire à propos de chacune des questions posées, ce besoin continuel de changer de sujet cause chez

eux une instabilité dans les idées comparable au besoin qu'ils éprouvent de changer continuellement de place.

Un autre trouble intellectuel capital observé très fréquemment dans la chorée de Huntington est une *diminution progressive de la mémoire.*

Tous les auteurs en ont fait mention mais en lui attribuant suivant les cas une plus ou moins grande importance.

Diefendorf le considérait comme peu fréquent et il cite des sujets qui ont conservé une mémoire excellente après 25 à 30 années de maladie.

* * *

M. le Prof[r] Pierre Marie dans un enseignement, a le premier attiré l'attention sur un trouble de la mémoire très remarquable chez ces malades. Ce trouble porte sur la mémoire que l'on pourrait appeler *quantitative.* M. Pierre Marie montre que lorsqu'on interroge les choréiques sur le nom des objets courants qu'ils connaissent, comme le nom des fleurs, des fruits, des arbres, des animaux, des oiseaux, des poissons, etc..., on constate qu'ils sont tout au plus capables d'en citer trois ou quatre, non quelquefois sans qu'on soit obligé d'insister pour

arriver à un nombre aussi restreint. Il en est de même quand on les interroge sur leurs outils professionnels, et il est à remarquer que les objets qu'ils désignent ne sont nullement les plus familiers. Ce fait est d'autant plus frappant que si l'on interroge identiquement d'autres choréiques non huntingtoniens, ces sujets, presque comme les sujets normaux, sont capables d'énumérer rapidement vingt, trente et même quarante espèces des grands règnes de la nature.

MM. Léri et Vurpas, qui ont longuement étudié les troubles de la mémoire dans la chorée de Huntington, écrivent :

« *La mémoire des faits, tant récents qu'anciens*, nous paraît, en effet, très remarquablement conservée chez nos malades ; ils diffèrent essentiellement en cela des déments séniles chez qui la mémoire des faits récents s'estompe si précocement, des déments paralytiques chez qui l'ensemble des faits récents et anciens subit une atteinte plus diffuse, même des déments précoces chez qui certains faits ou récents ou anciens sont remarquablement conservés au milieu du désordre d'un bon nombre de souvenirs. Nos choréiques nous racontaient très exactement, par bribes et par morceaux, dans les moments où on arrivait à soutenir suffisamment leur attention, le cours de toute leur existence, l'état de toute leur famille, leurs actes et leurs gestes, leurs joies et leurs peines, dans leur vie passée aussi bien que dans les jours précédents.

En dehors de ce qui les concerne eux-mêmes et leurs proches, ils conservent presqu'aussi bien les souvenirs de ce qu'ils ont appris, soit par l'expérience, soit par l'instruction. Mais là encore et surtout, il importe dans leur examen de faire la part de ce qui revient à leur inattention. C'est ainsi que chez nos malades nous obtenons des réponses assez justes quand nous les interrogeons sur les évènements politiques survenus au cours de leur existence, comme la guerre de 1870, la personnalité de Louis Philippe ou de la reine Victoria, la mort du président Carnot.

C'est ainsi qu'on obtient d'eux des renseignements, en général justes, quand on leur demande des notions élémentaires de géographie et d'histoire, telles que la description d'une île, la situation géographique de la France ou de l'Angleterre, le règne de Napoléon I^{er} ou la mort de Henri IV. C'est ainsi qu'on obtient quelques réponses assez justes, quand on leur fait faire quelques calculs, à la condition que ces calculs soient pour ainsi dire mécaniques et ne nécessitent presque aucune attention, et notamment qu'il n'y ait aucune retenue. On n'observe pas chez eux de confusion ou de désorientation, ils ont parfaitement conservé le souvenir du lieu où ils sont, des objets et des personnes qui les entourent, de l'époque où ils sont arrivés dans ce lieu comme de la date du jour où on les examine.

Mais si jusqu'ici cette mémoire des faits actuels, récents ou passés, avait seule attiré l'attention des obser-

vateurs, ce qui avait pu faire paraître peu touchée la mémoire de ces malades, nous sommes arrivés à des résultats essentiellement différents en étudiant chez eux une autre forme de la mémoire. »

Puis, continuant l'analyse et cherchant l'explication de ce trouble particulier de la mémoire quantitative, qui avait été signalé par M. Pierre Marie, ces mêmes auteurs ont pu dissocier les troubles de la mémoire et montrer une atteinte particulièrement profonde des mémoires sensorielles. Voici *in extenso* la reproduction de leur travail :

« Ce qui, chez certains au moins, domine ce trouble, c'est un défaut de la mémoire d'évocation visuelle des objets. S'ils n'arrivent à citer que trois ou quatre animaux dans toute la nature, c'est qu'ils n'arrivent, et avec peine, qu'à évoquer devant leurs yeux, l'image de trois ou quatre animaux. Ce qui leur manque, c'est le souvenir des caractéristiques essentielles des êtres ou des objets ». En voici quelques exemples :

Demande-t-on à l'un d'eux ce qu'une girafe a de particulier ? « Elle a les pattes longues », répond-il, et il ne peut arriver à citer d'autres caractères différentiels ; il n'évoque pas du tout, même quand on insiste, le long cou de la girafe. « Et une autruche ? — Elle a aussi les pattes longues. — Alors, quelle différence y a-t-il entre une autruche et une girafe ? — Je ne sais pas. — Est-ce la même chose ? — Je ne sais pas. » Et on n'arrive pas

à lui faire signaler une différence, à lui faire dire qu'une autruche a des plumes.

« Qu'est-ce qu'une poule ? — Ça couve des œufs. — Et une autruche ? — Je ne sais pas. — Est-ce que ça couve des œufs ? — Je n'en ai jamais eu, je ne sais pas. Quelle est la différence entre une poule et une autruche ? — Je ne sais pas. — Quelle est la plus grosse ? — Je ne sais plus ».

« Qu'est-ce qu'une rose ? — C'est une fleur. — Et une violette ? — C'est la même chose. — Quelle est la différence ? — Une rose, c'est meilleur ».

« Qu'est-ce qu'un peuplier ? — C'est un arbre. — Et un chêne ? — C'est un arbre aussi. — Quelle est la différence entre un peuplier et un chêne ? — C'est la même chose, je ne sais pas ».

En somme, il est tout à fait remarquable de voir combien cet homme qui a conservé la mémoire d'un bon nombre de notions acquises soit par l'expérience, soit par l'instruction, a perdu au contraire la mémoire qui pourrait *a priori* nous sembler la plus élémentaire, la mémoire des caractères visuels essentiels des objets qu'il a tous les jours sous les yeux. Il y a même plus, il n'a même pas, l'inattention aidant, la mémoire immédiate des objets ou des images qu'il a au moment même sous les yeux ; il ne voit pas qu'un fauteuil a des bras et qu'une chaise n'en a pas, alors qu'il a autour de lui chaise et fauteuil et qu'il les distingue parfaitement l'un de l'autre.

On lui demande : « Qu'est-ce qu'une chaise ? — Pour s'asseoir. — Et un fauteuil ? — Pour s'asseoir aussi. — Est-ce la même chose ? — Un fauteuil, il y en a de rembourrés. — Mais une chaise est quelquefois rembourrée aussi ? — Non ».

On lui montre l'image coloriée d'un coq et celle d'un cheval, et aussitôt après qu'on lui a retiré le livre, quand on lui demande quelle différence il y a entre la queue du coq et celle du cheval, il dit : « Je ne la connais pas ; je ne peux rien vous dire. » Ce n'est qu'en insistant beaucoup qu'il finit par dire que la queue du coq a des plumes et que celle du cheval n'en a pas, mais on ne peut arriver à lui faire dire quelle est la différence entre la queue d'un cheval et celle d'un porc. Et c'est seulement quand il a l'image sous les yeux et qu'on insiste qu'il voit que la queue du porc est contournée.

Il faut d'ailleurs remarquer que quand on lui demande ce qu'est un objet, il ne répond presque jamais en donnant les caractères visuels de l'objet, mais bien ses caractères fonctionnels ; c'est ainsi qu'il dit « qu'une poule ça couve des œufs », « qu'une chaise c'est pour s'asseoir », « qu'un journal c'est pour lire ».

Ces altérations particulières de la mémoire ne sont assurément pas semblables chez tous les choréiques de Huntington et sur nos deux malades, l'un les présentait beaucoup plus accusés que l'autre.

Ces troubles ne restent pas limités au domaine de la mémoire visuelle ; et nous avons pu nous assurer qu'il y

a des modifications semblables des autres variétés de la mémoire sensorielle, auditive, olfactive, gustative.

Ainsi, notre malade ne peut imiter le cri du coq, le bêlement du mouton (il dit seulement que « c'est un cri petit »), l'aboiement du chien. A chaque demande d'imitation, il répond : « Je ne sais pas ». Il peut tout juste faire à peu près le cri de l'âne et le miaulement du chat. Il ne sait pas plus imiter le bruit du tambour, de la trompette ou du sifflet ; il fait seulement « ding, ding » quand on insiste pour qu'il imite le bruit d'une cloche. Il ne peut chanter un air quelconque, et ne donne pas une mesure de la Marseillaise.

Les mémoires olfactives et gustative sont assurément plus difficiles à contrôler chez un malade aussi peu attentif, peu instruit et répondant à tout d'une façon aussi superficielle. Pourtant, on obtient des réponses qui montrent combien est altérée la mémoire olfactive et gustative, non seulement quand on lui demande le goût ou l'odeur d'un objet sapide ou odorant donné, mais surtout quand on lui fait directement sentir ou goûter une substance sapide ou odorante, et qu'on lui demande de se souvenir quelle est cette substance.

Quand on lui demande de mémoire le goût des différentes substances sapides, il répond pour la plupart : « C'est fort ». « Quel est le goût du vinaigre ? — C'est fort. — Quel est le goût de la moutarde ? — C'est fort. — Quel est le goût de l'ail ? — C'est fort. En insistant, on peut lui faire dire que le vinaigre est âcre », que le « sucre est doux » et que « le sel n'est pas fort ».

Mais quand on lui demande quelle est la différence entre le sel et le sucre, il répond : « Je ne sais pas s'il y a une différence ».

De même, quand on lui fait goûter de la quinine, il dit : « C'est sur ». Quand on lui fait goûter de la lactose et qu'on lui en demande le goût, il dit : « Je ne peux pas le dire ». Si on lui met alternativement sur la langue de la lactose et du sulfate de quinine, il prétend que c'est la même chose. Pourtant, quand on lui donne à goûter du sel, il dit très bien que « c'est du sel fin », et que la rhubarbe « c'est amer ».

Il en est ainsi pour les odeurs ; on voit qu'il ne les distingue que très grossièrement les unes des autres, soit qu'on les évoque à son souvenir, soit qu'on les lui fasse respirer et qu'on lui demande presque immédiatement de les distinguer.

Quand on lui demande : « Qu'aimez-vous mieux sentir, les roses ou l'ail ? », il répond : « Les roses ». Mais lorsqu'on veut lui faire détailler ses sensations, on obtient peu de détails. « Qu'aimez-vous mieux sentir, un ruisseau clair ou une mare ? — La même chose ». A la demande « que sentent les égouts ? » il ne répond pas; il sait d'ailleurs très bien et explique ce que sont les égouts.

On lui fait sentir de la térébenthine à la bouteille, il dit : « Je ne sais pas ce que c'est, je ne connais pas les odeurs ». On lui fait respirer à la bouteille de l'alcool camphré, il ne reconnaît pas l'odeur; on en verse sur du

papier, il le respire et dit : « C'est de l'éther ». On lui fait de nouveau respirer à la bouteille de la térébenthine et ensuite de l'alcool camphré, et pour l'un comme pour l'autre, il répond : « C'est de l'eau boriquée ». Lorsqu'on lui fait sentir de l'ammoniaque, il ne reconnaît pas l'odeur et se contente de dire : « C'est acide ». On lui fait alors sentir de l'acide acétique, et on lui demande quelle est cette odeur. Il répond simplement : « C'est fort ». Pourtant, lorsqu'on insiste et qu'on verse de la térébenthine sur un papier qu'on lui porte sous le nez, il finit par dire : « C'est de la térébenthine ».

En somme, on constate les mêmes troubles de la mémoire pour ce qui concerne chacun des sens ; il est fort malaisé de dire exactement quel est le degré auquel chacune de ces mémoires est atteinte, étant données les difficultés d'interprétation, qui sont variables pour chacune d'elles, le degré variable d'instruction préalable que suppose l'épreuve de ces différentes mémoires sensorielles, et enfin le rôle plus ou moins prédominant que l'attention doit prendre dans chacune de ces épreuves. En tous cas, il est un trouble mnémonique qui surpasse les autres en importance, et de beaucoup, dans l'altération apparente de l'état mental de ces malades, c'est le trouble de la mémoire visuelle.

C'est de la mémoire visuelle que nous nous servons de préférence dans la conversation, et l'on comprend à quel degré un état mental peut paraître profondément atteint quand seuls subsistent les souvenirs des faits, alors qu'a

disparu le souvenir des objets les plus courants. Cette dissociation, en apparence si paradoxale, des troubles de la mémoire, n'a pas été, à notre connaissance, mise en lumière jusqu'ici. Sans doute, y aurait-il lieu d'en tenir compte dans l'examen de l'état mental de bien des malades dont l'intellect proprement dit, la compréhension, le jugement et le raisonnement peuvent paraître bien plus atteints qu'ils ne sont en réalité ».

Certains auteurs (Séglas, Sollier, Chaslin, Sainton) ont fait des réserves sur une telle interprétation des troubles mnémoniques, reprochant à Léri et Vurpas d'avoir demandé à leurs malades des définitions, des caractères différentiels, des imitations relativement difficiles de cris, tous actes qui exigent des opérations intellectuelles supérieures et très complexes. Séglas discute de même la signification démentielle que ces auteurs ont attribuée aux troubles de la mémoire.

Répondant à ces objections, Léri fait remarquer qu'une définition exigeant en effet une série complexe d'actes intellectuels, il n'a jamais demandé de définitions à ses choréiques. « Nous n'avons pas employé de test, dit-il, le seul test que nous avons utilisé, c'est la comparaison avec d'autres malades : nous avons comparé l'état mental de nos malades avec celui d'autres sujets analogues ou même inférieurs à eux au point de vue de leur niveau mental et social, et notamment avec celui d'un malade atteint d'une chorée chronique différente de la chorée de Huntington : nous n'avons nullement constaté chez ces

autres sujets les mêmes modifications de la mémoire ; ils énuméraient avec facilité vingt ou trente espèces au moins d'animaux, de fleurs, etc... En ce qui concerne la mémoire auditive, la reproduction du cri d'un animal nécessite assurément, avec le souvenir du cri, un acte imitatif, mais cet acte imitatif peut se réduire à quelques onomatopées plus ou moins significatives, à quelques sonorités conventionnelles... Toutes les épreuves tentées étaient négatives. »

Ces altérations, et en particulier les troubles portant sur la mémoire quantitative, nous ont parus constantes et se sont toujours présentées avec la plus grande netteté chez les malades que nous avons observés. Peut-être ne constituent-elles pas un phénomène caractéristique de l'état mental choréique et pourra-t-on les retrouver dans d'autres affections.

Tous ces troubles mentaux finissent par aboutir à peu près inévitablement à une démence complète que certains auteurs ont voulu assimiler cliniquement et anatomiquement à la démence paralytique et qui a fait proposer par Hallock et par Phelps le terme de « *Démence choréique* ».

Ladame, après avoir montré les difficultés d'un tel rapprochement tant au point de vue clinique, anatomique qu'étiologique, propose la dénomination de « démence choréique dégénérative progressive. »

Cet état démentiel a une évolution lente et cela encore

le différencie de la démence des paralytiques généraux, il est définitif et après une période très variable mais pouvant dépasser 20 et 30 années, les choréiques succombent déments et gâteux très fréquemment dans un asile d'aliénés.

*
* *

Les troubles psychiques contingents sont constitués par un certain nombre de symptômes qui peuvent se rencontrer chez les choréiques de Huntington comme manifestations accidentelles, accessoires et qui ne font pas partie à proprement parler de l'affection.

Ces symptômes sont rares et consistent parfois en « hallucinations » pouvant porter sur la vue et sur l'ouïe (Diefendorf, Berry, Hamilton).

Les idées de persécution sont assez fréquentes, une de nos malades, nous l'avons vu, accuse sans cesse ses parents, ses voisins de vouloir la voler, elle prétend toujours qu'une de ses filles veut la battre.

Certains auteurs ont signalé des idées de jalousie, des idées de grandeur, des idées mystiques, comme chez ce malade d'Hamilton qui croyait être le Christ. On a signalé aussi des états oniriques.

Diefendorf a observé aussi des symptômes de folie

dans 14 cas, et les différents malades qu'il a examinés répondaient à des types très définis, présentant la plus grande analogie avec les diverses formes de la démence précoce :

Après une phase d'excitation avec insomnie, malaise, anxiété, les signes de folie disparaissent en peu de mois, laissant les malades apathiques et indolents et l'on assiste alors au tableau de la démence progressive simple.

Ribierre rapporte le cas d'un choréique ayant dès le début présenté pendant plusieurs semaines des phénomènes d'excitation et de délire continu, avec menaces constantes de suicide. Le tout a disparu en quelques semaines et l'affection a suivi son cours.

Cirincione et Mirto ont signalé un cas avec accès d'excitation maniaque.

Tous ces phénomènes, encore une fois, sont rares, ne font pas partie du tableau symptomatique de la maladie et leur importance est beaucoup moins grande.

*
* *

Les troubles mentaux congénitaux sont fréquents dans la chorée de Huntington, ce qui est loin d'être étonnant dans une affection où l'hérédité paraît jouer un si grand rôle. Indiscutablement tous les choréiques ont des anté-

cédents héréditaires névropathiques, parfois psychopathiques importants. Les observations rapportées par Hoffmann, Ladame, Sepilli, Jolly, Franck, Clarck, nous montrent chez les ascendants des choréiques, sinon toujours la chorée, du moins très fréquemment l'alcoolisme, l'épilepsie, l'athétose, l'aliénation mentale.

Le terrain psychique de ces malades est celui de la « dégénérescence mentale », dit Ladame, et l'on peut s'attendre à rencontrer chez eux toutes les formes de psychoses observées chez les dégénérés.

Diefendorf attribuait à ce qu'il appelle une constitution congénitale défectueuse, la plupart des troubles psychiques des choréiques et en particulier l'irritabilité et les troubles de la mémoire ; ces phénomènes se montreraient dès l'enfance et deviendraient surtout apparents par leur exagération à propos de la chorée.

En somme, à part de rares exceptions dans lesquelles l'intelligence des malades paraît avoir été assez vive avant l'apparition des mouvements, il semble bien que tous les choréiques présentent des défectuosités congénitales de l'état mental, une certaine débilité psychique qui favorisera singulièrement plus tard le développement des symptômes démentiels caractéristiques. Cette débilité mentale est d'ailleurs exceptionnellement très accentuée et parmi ses nombreux choréiques Diefendorf n'a constaté l'imbécillité, que dans 2 cas. Huber cite de même un cas dans lequel l'idiotie était absolue.

OBSERVATIONS

Observation I

(Service de M. le Pr P. Marie, Salpêtrière).

Joséphine M..., âgée de 48 ans, égarée et ramassée sur la voie publique, est amenée à la Salpêtrière le 17 mai 1911, où elle est reçue dans le service de M. le Prof^r P. Marie.

Une enquête faite auprès de sa famille, a permis de recueillir de son mari les renseignements qui suivent :

La mère de la malade était, paraît-il, très nerveuse, et facilement irritable, elle est morte à l'âge de 72 ans.

Une de ses sœurs aurait été atteinte à l'âge de 12 ans, d'une chorée de Sydenham.

Une de ses tantes serait morte aliénée.

La malade paraît avoir eu une jeunesse normale. Elle s'est mariée à l'âge de 20 ans, elle a eu 6 enfants, dont 3 sont morts en bas âge, les 3 autres (2 filles et 1 garçon), sont bien portants.

Elle a toujours été nerveuse, mais surtout depuis son mariage. Elle était assez sobre, mais buvait volontiers beaucoup de café.

La maladie a débuté il y a 12 ans les premiers symptômes auraient très nettement coïncidé avec la dernière grossesse.

Les troubles mentaux sont apparus les premiers et se sont d'abord manifestés par une accentuation du nervosisme habituel de la malade qui devenait plus irritable et cherchait sans cesse dispute à son entourage. Les troubles moteurs ont ensuite apparu, ils ont commencé par la face.

Le caractère de la malade devint rapidement très bizarre, elle se livrait sans cesse à des actes incompréhensibles, se mettait à chanter à tue-tête sans raison, et criait plus fort quand son mari essayait de la calmer ; il lui est souvent arrivé, surtout au moment

de ses règles, et pour la plus petite contrariété, d'aller se mettre sous un robinet d'eau froide, en hiver, souvent aussi elle se couchait sur le parquet de la chambre et refusait obstinément de monter dans son lit.

Elle accusait volontiers ses voisins, son concierge, de l'avoir volée, quand par hasard elle égarait un objet quelconque que d'ailleurs elle retrouvait la plupart du temps dans une cachette où elle-même l'avait enfoui

La malade exerçait le métier de couturière, et s'y montrait très adroite, elle a dû l'abandonner complètement depuis plusieurs années. D'ailleurs elle n'a jamais paru se rendre compte de son état, elle met tout sur l'état de ses reins et prétend qu'elle pourra reprendre son métier dès qu'ils seront guéris.

Depuis qu'elle était inoccupée, on avait toutes les peines du monde à l'empêcher de sortir, elle profitait de tous ses moments de solitude pour faire des fugues au cours desquelles elle se perdait, et qui, presque toujours l'amenaient dans le même quartier, à peu près, celui où travaillait son mari qu'elle voulait sans doute rejoindre. Chaque fois elle était ramenée chez elle par les soins du commissariat de police. Elle allait aussi, surtout dans les derniers temps, très souvent à l'église, et apitoyant les gens sur son sort, leur demandait la charité, alors qu'elle ne manquait de rien chez elle.

Ce qui a le plus frappé son entourage, c'est la modification qu'a subi son caractère, elle est devenue tellement irritable, que sa présence chez elle était devenue intolérable.

Cette irritabilité s'est aussi manifestée dans le service à l'hôpital, elle se fâche assez facilement et on est obligé de la priver de café pour la discipliner !

Ses sentiments affectifs et moraux sont en partie altérés, elle paraît aimer beaucoup son mari et deux de ses enfants, mais elle déteste franchement une de ses filles qui, dit-elle, « me poursuit pour me battre »

Le défaut d'attention est très grand chez elle, sans cesse en mouvement, elle essaye de se sauver après chaque question. Elle se fatigue très vite, la promesse de quelques sous ou d'un peu de café lui fait faire les plus grands efforts pour écouter, mais au bout de

10 à 12 minutes, toute tentative pour obtenir la moindre réponse est vaine, elle ne se décide qu'après un moment de repos. Cette fatigue se reproduit à propos de chaque sujet, si l'on en change, elle répond de suite. Ce défaut d'attention et cette fatigue, rendent son interrogatoire très difficile et très long.

Ses fonctions intellectuelles proprement dites sont assez bien conservées, elle comprend tout ce qu'on lui dit et fait preuve d'un jugement très raisonnable pour une personne de sa condition.

La mémoire des faits anciens paraît chez elle mieux conservée que celle des faits récents, elle se souvient assez bien des pièces qu'elle a vu jouer pendant son enfance, alors que son père était machiniste au théâtre de Bordeaux, elle arrive à en citer quatre à cinq ; elle nous donne quelques détails assez précis, semble-t-il, sur sa jeunesse, mais à côté de cela, elle ignore complètement depuis combien de temps elle est malade, depuis combien de temps elle est à Paris, depuis combien de temps elle a été obligée de quitter son travail, elle ne se rend aucun compte de la date de son entrée à la Salpêtrière.

En ce qui concerne les caractères plus particuliers des troubles de mémoires sensorielles, nous nous sommes efforcés de simplifier le plus possible le questionnaire. Ces troubles, et surtout ceux concernant la mémoire quantitative, sont très nets chez notre malade :

Voici un exemple des questions que nous lui posions :

Dans quelle ville êtes-vous née ?

— A Bordeaux.

Que connaissez-vous à Bordeaux ?

— Le théâtre.

— Là on voit lesbateaux.

— Mon père était au théâtre.

Cherchez encore ce que vous connaissez ?

Après une longue hésitation, elle répond : « Je ne sais pas du tout ».

Nous insistons pour lui faire dire le nom d'une rue, d'une avenue, d'un monument de cette ville, où elle a passé la plus grande partie de son existence. Elle cherche visiblement à se rappeler et ne trouve rien.

Avez-vous été au théâtre ?
— C'est magnifique.
Quelles pièces avez-vous vu jouer ?
— Mignon.
— Carmen.
— Le Grand Mogol.
Racontez-nous l'histoire de Mignon ?
— On chante.
Mais l'histoire de la pièce, pouvez-vous me la raconter ?
— Je vous dis qu'on chante.
Avez-vous voyagé ?
— Un peu.
Quelles sont les grandes villes de France que vous connaissez ?
— Paris.
— Bordeaux.
— Soulac.
Cherchez bien, dites en d'autres ?
— Bordeaux.
— Royan

Cet effort paraît avoir fatigué la malade, à partir de ce moment, elle ne tient plus en place, n'écoute plus aucune question. Après quelques minutes de repos, nous lui demandons :

Comment vous appelez-vous ?
— Joséphine M...
Votre âge ? — 45 ans
En quelle année êtes-vous née ?
— Je ne sais pas du tout.
Comment s'appelait votre mère ?
— Elle était couturière comme moi.
Quel était son nom ?
— ....
Depuis quand êtes-vous à Paris ?
— Je n'en sais rien.
Depuis combien de temps êtes-vous malade ?
— Je ne sais pas du tout
Cherchez bien depuis quand ?
— Depuis deux ans.

Qu'avez-vous comme maladie ?

- J'ai mal aux reins, je serai bientôt guérie.

Dites-moi quelles sont les fleurs que vous connaissez ?

— La rose.

— L'œillet.

Citez m'en d'autres, cherchez bien ?

— La rose ça sent bon

Quel métier faites-vous ?

— Couturière.

De quoi vous servez-vous pour coudre ?

— De fil et d'aiguilles.

N'avez-vous pas besoin d'autre chose ?

— Je vous dis du fil.

N'avez-vous pas peur de vous piquer ?

— Que non.

Ne vous servez-vous pas d'un dé ?

— Ah oui !

Nous lui donnons une aiguille à enfiler, elle s'y prend très bien, ses mouvements paraissent cesser presque tout à fait. Pour avoir plus de fixité elle prend appui sur la fenêtre mais ne peut parvenir à enfiler son aiguille. Nous lui donnons un ourlet à coudre, très soigneusement elle fait un nœud au fil et coud à peu près convenablement, sans se piquer.

Dites-moi quels sont les animaux que vous connaissez ?

Cette question a le don de la mettre en gaieté chaque fois que nous la lui posons, invariablement elle répond « le lion » puis suivant les fois « la panthère » ou bien « le chameau ». Jamais elle ne nous a parlé du chien du cheval ou du chat ou de quelqu'autre animal domestique.

Où habitez-vous à Paris ?

— Chez moi.

Avez-vous une jolie chambre ?

— Oui chez moi.

Qu'y a-t-il dans cette chambre ?

— Un lit.

— Une armoire.

Qu'y a-t-il encore ?

— Une armoire, je vous dis.

Voyons cherchez bien ?

— ....

Nous lui demandons ensuite successivement combien d'oiseaux, combien de fruits, combien d'arbres elle connaît, elle nous répond : « le rossignol », — « la pomme, la cerise », elle n'arrive même pas à nous citer un seul nom d'arbre.

Le trouble portant sur la mémoire quantitative est chez elle des plus nets, par contre, sa mémoire gustative paraît peu atteinte. Sa mémoire auditive ne nous paraît pas non plus très altérée, en effet, si elle ne peut arriver à imiter, si approximativement que ce soit, le moindre son, le moindre cri d'animal, elle a pu esquisser bien vaguement il est vrai, un ou deux airs d'opéra comique (air du Toréador de Carmen par exemple).

Somme toute l'état mental de cette malade, nous paraît caractérisé par des modifications très accentuées du caractère, une atteinte notable des sentiments affectifs et moraux, un affaiblissement des facultés intellectuelles, se manifestant surtout par un très grand défaut d'attention et des altérations portant sur les diverses modalités de la mémoire.

Observation II

(Service du Dr Vurpas, Salpêtrière).

Jean-Baptiste P..., âgé de 52 ans, entré le 24 juin 1910, à l'hospice de Bicêtre dans le service de M. le Dr Vurpas. Nous n'avons aucun renseignement sur l'état du malade avant son entrée à l'hospice, à part ceux parfois contradictoires qu'il nous donne lui-même.

Depuis qu'il est dans le service, il se montre très irritable et très capricieux, d'une susceptibilité très grande il se fâche à propos de rien et fait très souvent des scènes de violences aux infirmiers et à la surveillante. Cette irritabilité semble d'ailleurs procéder par accès au cours desquels il est amené à faire les actes les plus invraisemblables Plusieurs fois on l'a surpris en train de vider une bouteille d'huile de foie de morue dans la soupière à tisane destinée aux autres malades de la salle, plusieurs fois aussi, à propos de la plus minime contrariété on l'a trouvé en train d'uriner dans une armoire où l'on venait d'enfermer du linge propre, il urine partout, dans les escaliers dans les couloirs. Au cours de ces mêmes accès, il lui arrive quand il ne peut pas dormir, de se lever furieux et d'aller rosser de coups l'un de ses voisins, en général celui qui dort le plus profondément, en l'accusant d'être la cause de son insomnie. Il en veut tout particulièrement à un surveillant du service et profère souvent des menaces à son égard, d'ailleurs sa haine change souvent de sujet et il se montre si désagréable qu'il est détesté par tous les autres malades.

Il a menacé plusieurs fois de se tuer mais ne semble pas avoir encore fait de tentative réelle de suicide depuis qu'il est à Bicêtre. Il se rend parfaitement compte de son état, se montre désolé d'avoir une maladie qui sans doute ne « guérira jamais » et déclare préférer la mort à une pareille infirmité. Ses fonctions intellectuelles proprement dites sont peu altérées de même que ses sentiments affectifs et moraux. Il fait même preuve d'un jugement assez

vif et quand je lui lis quelques faits divers ou lui raconte une histoire, il en dégage parfaitement la moralité la plus raisonnable.

Son défaut d'attention paraît moins troublé que chez mon autre malade, il se fatigue moins facilement et l'interrogatoire peut durer assez longtemps.

Sa mémoire en ce qui concerne des faits anciens est peu touchée il nous indique très bien la date et l'année de sa naissance et tous les renseignements concernant son état civil. Il se rappelle même des détails les plus infimes sur son pays d'origine et sa famille. Il nous rappelle le nom de l'instituteur et du curé de son village. Son père, nous dit-il, avait une ferme qui a brûlé deux fois, il a été ruiné et a dû aller à l'usine.

Sa maladie aurait commencé il y a 6 ans alors qu'il se trouvait à Bordeaux, un médecin l'aurait soigné et aurait nous dit-il, tout essayé pour le guérir.

Il travaillait dans une fonderie et ce sont ses camarades d'usine qui lui ont fait remarquer qu'il faisait des grimaces lui révélant ainsi les premiers signes de son affection.

Interrogé sur le nombre d'animaux de fleurs, d'arbres qu'il connaît, il ne donne que des réponses très restreintes « Le cheval, l'éléphant » ; « la rose, la violette. »

Par contre, il nous énumère un assez grand nombre de villes : Paris, Lyon, Toulouse, Carcassone, Tarbes, Lourdes, Pau.

Cette question lui convient d'une façon particulière, et lorsque nous passons à un sujet tout différent, il nous cite encore : Avignon, Marseille Béziers. Il prétend avoir voyagé et aimer beaucoup cela. Interrogé sur un être ou un objet, il répond toujours en en donnant les caractères fonctionnels « Un lit, c'est pour dormir »; « une chaise, c'est pour s'asseoir » ; « un cheval, c'est pour la voiture ».

Nous n'avons pas relevé chez ce malade de troubles de la mémoire gustative, il définit assez bien le goût piquant de la moutarde, l'amertume de la quinine, etc., etc

Il est incapable d'imiter, même très sommairement, le moindre cri d'animal, et quand j'insiste en lui demandant si l'aboiement du chien lui paraît ressembler au chant du coq, il se contente de me répondre : « les bêtes, cela ne compte pas ! »

En résumé, l'état mental de ce malade est surtout caractérisé par une extrême irritabilité, le poussant souvent à des actes de violences; par une altération légère de l'attention, ses fonctions intellectuelles paraissent à peu près normales. Ce qui paraît dominer chez lui, après le trouble de son caractère, c'est le trouble de la mémoire, et en particulier le trouble portant sur la mémoire quantitative.

CONCLUSIONS

La chorée de Huntington constitue une affection absolument spéciale, elle présente une individualité clinique très nette.

Un des caractères distinctifs les plus remarquables est constitué par l'altération constante de l'état mental.

Les troubles psychiques, en effet, ne manquent jamais, ils apparaissent dès le début de l'affection, ils sont intimement liés aux désordres moteurs, leur sont contemporains et quelquefois même les précèdent.

Leur intensité est des plus variables, mais ils constituent toujours un des signes capitaux de la maladie et dominent parfois toute la symptomatologie.

On rencontre chez les choréiques trois ordres de troubles psychiques :

1° Des troubles psychiques congénitaux, fréquents, ayant des caractères spéciaux pour chaque malade et consistant fréquemment en une débilité mentale plus ou moins accentuée ;

2° Des troubles psychiques contingents beaucoup plus rares, ne faisant pas partie intégrante de la maladie,

comme les hallucinations, idées de persécution, idées délirantes diverses, états oniriques, etc... ;

3° Des altérations psychiques essentielles, véritablement caractéristiques et constantes.

Ce sont des troubles du caractère et surtout une irritabilité et une excitabilité excessives, ainsi qu'une tendance mélancolique et des idées de suicide, des symptômes démentiels d'intensité variable, un affaiblissement des facultés intellectuelles, des troubles de l'attention, des troubles de la mémoire qui acheminent progressivement les malades vers la démence définitive.

Une analyse poussée plus loin permet de dissocier les troubles de la mémoire et montre une atteinte particulièrement profonde des mémoires sensorielles et surtout de la mémoire visuelle.

Enfin il nous a paru que les choréiques présentaient constamment de la paresse intellectuelle et une fatigue très rapide qui rendent leur interrogatoire difficile et causent chez eux cette instabilité des idées comparable à leurs mouvements désordonnés et au besoin qu'ils éprouvent de changer continuellement de place.

Vu :
Le Président de la Thèse,
PIERRE MARIE.

Vu :
Le Doyen,
LANDOUZY.

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
L. LIARD.

BIBLIOGRAPHIE

Aubry et Porot. Deux cas de chorée chronique. Chorée de Huntington. *Bull. de la Société méd. des Hôpitaux de Lyon*, 1903, p. 510.

Austregesilo. Chorea degenerat. de Huntington. *Rev. méd. de Saint-Paulo*, 15 nov. 1903.

Berry. A contribution to the study of hereditary chorea. *American Journ. of Insanity*, 1900, n° 2.

Buck (de). Un cas de chorée chronique progressive. *Belgique médicale*, 1904, p. 411.

Boinet et Olmer. *Chorée chronique héréditaire.*

Baylac. Observation de chorée chronique avec hérédité similaire. *Bull. Soc. méd. Toulouse*, 1891.

Butler. Huntington's chorea, with report of two additional cases *N. Am. J. Homoeop.*, New-York, 1894, p. 139.

Brush. *Huntington's chorea.* New-York, M. J., 1895.

Boddaret. Chorée chronique et chorée de Huntington. *Ann. Soc. de méd. de Gand*, 1898, p. 165.

Brissaud, Bauer et Rathery. Chorée familiale. *Revue neurol.*, 1905.

Cirincione et Mirto. Corea cronica progressiva e corea di Huntington. *Psichiatria*, 1889.

Cavaglia. Contribuzione allo studio clinico della corea ereditaria. *Rivista clinica*, 1890, p. 287.

Conto. Da chorea Huntington. *Brazil med.*, 1891.

Clarke. On Huntington chorea. *Brain*, 1897, p. 22.

Ceni. Contributio allo caroscenza della corea Huntington. *Clin. mod.*, 1906.

Corsini. *Della corea cronica*, déc. 1903.

Collins. *Am. Journ. of the Med. Science*, sept. 1898.
Diller. *Amer. Journal Med. Science.* 1889.
Dercum. Adult chorea. *Internat. clin.*, 1891.
Drewry. *Charlotte M. J.*, 1895.
Digoy. Thèse Paris, 1890.
Diefendorf. *Neurographs Huntington Number*, 1908.
Ewald. *Zeitschrift für klin. Med.*, 1883.
Etler. *Beitrag zur Lehre der Huntington'schen (degenerat.) chorea.* Thèse Tübingen, 1899.
Facklam. Beitrage zur Lehre vom Wesen der Huntingtons chorea. *Arch. f. Psychiat.*, 1897.
Frank. *Wien. klin. Wochensch.*, mars 1904.
Fischer. *Journal of Nervous and Mental Diseases*, 1906.
Gray. *New-York M. J.*, 1892.
Greffin. *Arch. Psychiat.*, Berlin, 1892.
Goldstein. *Ein Fall von Huntington'schen chorea*, Iena, 1898.
Good *Am. J. Insanity*, 1900-01.
Huntington (Georges). 1° On chorea. *Medic. and Surgic. Reporter*, 13 avril 1872. 2° *Brooklyn Med. Journal*, 1895. 3° Chronic progressive hereditary or Huntington's chorea. *Transylv. Medic. Assoc.*, 1903.
Huber. *Virchow's Archiv.*, 1887.
Huet. *De la chorée chronique*, Thèse de Paris, 1889.
Hoffmann. 1894, *Deutsche med. Wochensch.*
Hallock. *J. Nervous and Mental Diseases*, 1898.
Huyghe. Chorée chron. héréd. de Huntington. *Nord méd.*, 1900.
Hoffmann. Chorea chron. progressiva. *München. med. Wochensch.*, 1902.
Heilbronner. *Arch. f. Psychiat.*, 1902.
Hunt. A case of Huntington's chorea with limitation of the movements to the face and extremities of the lefd side. *Journal of Nervous and Mental Diseases*, p. 465.
Hoger. Inaugural Dissert. Freiburg, mai 1897.
Irving Lyon. Chronic Hereditary chorea. *American-Medical Times*, 13 avril 1872.
Jäger Christian. *Ein Beitrag zur Lehre der chorea chronica, progressiva*, Kiel, juli 1908.
Jolly. Ueber chorea hereditaria. *Neurol. Centralblatt*, 1891.
Juvaux. *Contribution à l'étude de la chorée chronique héréditaire.* Thèse Paris, 1892.
Jardel. *Contribution à l'histoire de la chorée chronique.* Nancy, 1894.

Jones. Huntington's chorea and dementia. *Lancet*, 1905.

King. Hereditary chorea. *New-York Med. Journal*, 1885.

— Another case of hereditary chorea. *Med. Press*, New-York, 1885.

Klippel et Ducellier. *Encéphale*, 1888, p. 726.

Kornilow. Chorea heredit. chronic. *Vestnik kin Sudeh. psichiat. neuropathol.*, Saint-Pétersbourg, 1889.

Kast. *Deutsche med. Wochensch.*

Kattwinkel. *Deutsche Arch. f. klin. Med.*, 1900.

Landouzy. Chorée chronique. *Société de Biologie*, 31 mai 1873, p. 208.

Lannois. Chorée héréditaire. *Revue de médecine*, 1888, p. 645-68.

— Classification des chorées arythmiques. *Rev. neurol.*, p. 66-70, 1895.

Lannois et Chapuis. Nouveau cas de chorée héréditaire. *Mémoires et comp. rend. Soc. de Sc. méd. Lyon*, 1892-1893, p. 150-162 et *Lyon méd.*, 1893, p. 1-14.

Lannois et Paviot. Deux cas de chorée héréditaire avec autopsie. *Rev. neurol.*, 1897, p. 333-334.

Lenoir. *Etude sur la chorée héréditaire.* Thèse de Lyon, 1888.

Lloyd. Chorea (includes brief noter of a case) *Internat. med. Mag.*, 1892, p. 593-601.

Lowenfeld. Zur Lehre von der hereditaeren (Huntington'schen) Chorea. *Centralbl. f. Nervenheilk. u. Psychiat.*, juin 1899.

Ladame. Des troubles psychiques dans la chorée dégénérative. *Arch. de Neurol.*, 1900, p. 97-121.

Londe. Syndrôme athéto-choréique. *Rev. neurol.*, 1901, p. 274-277.

Lemoine. Un cas de chorée chronique. *Nord méd.*, 1903, p. 253-256.

Lange. Ueber chronische progressive chorea (Huntington) im jugendlichen Alter. *Berlin. klin. Wochenschr.*, 1906, p. 153-155.

Macleod. Cases of chorea convulsions in persons of advanced age. *Journ. of scent. soc.*, 1881, p. 195.

Mirto. Sulla corea cronica progressiva : nuevo contributo clinico. *Riforma medica*, 1891, p. 289-294.

Menzies. Cases of hereditary chorea (Huntington's disease) *J. Mental Sc.*, 1892, p. 560 et 1893, p. 50.

Mayer. *Ueber chorea chronica hereditaria (Huntington'sche chorea)*, Thèse de Fribourg, 1897.

Mattheis. *Ueber Huntington'sche chorea*, Thèse de Leipzig, 1897.

Morpurgo. Corea di Huntington, lipemania con idee deliranti di dannazione. *Riv. sper. di freniat.*, 1898, p. 498-500.

Mongour et Verger. Chorée héréditaire de Huntington. *J. de méd. de Bordeaux*, 1902, p. 655-656.

Muller. Ueber drei Fälle von chorea chronica progressiva. *Deutsche Ztschr. f. Nervenheilk.*, 1902-1903, 315-335.

Miller. Case of Huntington's chorea. *Proc. Am. Med. Psychol.*, 1905 p. 183.

Mill. Huntington's chorea and heredity. *British medical Journal*, 1906, p. 1215.

Nerlich Ein Fall von chorea in Forensischer Beziehung. *Aertzl Sachverst Ztg.*, 1905, p. 48.

Oppenheim. Eine seltene Motilitätsneurose (chorea hereditaria ?) *Berlin klin. Wochenschft*, 1887, p. 309.

Osler. Hereditary chorea. *Johns Hopkins Hosp. Bull.*, 1889-90, p. 110.

Oppenheim et Hoppe. Zur pathologischen Anatomie der chorea chronica progressiva hereditaria. *Arch. f. Psychiat.*, Berlin, 1893, p. 617-636.

Olgoski. Kuchenigen a pripadkakh Huntington'avor. Vittovoi phyaski. *Vratch*, 1897, p. 858, 860.

Osler (W.). Historical note on hereditary chorea. *Neurographs*, vol. 1, n° 2, mai 1908.

Peretti. Ueber hereditar. choreat. Bewegunsstörungen. *Berlin klin. Woschenschft*, 1885, p. 824-858.

Pieraccini. Sulla sintomatologia della corea dell'Huntington : caso clinico e considerazioni. *Segno*, 1889-90, p. 257-277.

Phelps. A new consideration of hereditary chorea. *J. Nervous and Mental Diseases*, 1892, p. 765-776.

Picchini et Conti. Contributo allo studio dell a corea cronica ereditaria degli adulti *Caz. med. Gremonese*, 1895, p. 559.

Putman. A case of Hutington's chorea, its social aspects. *Boston M. and S. J.*, 1904, p. 399-401.

Peachell. A case of dementia due to Huntington's chorea. *Lancet*, 1905, n° 1252.

Remak. Zur chorea hereditaria. *Neurol. Centralblatt*, 1891.

Reynolds. Hereditary or Huntington's chorea. *Medical chronicle*, 1892, p. 21-28.

Ruffini. Sopra una nueva forma di atrofia muscolare neuropatica riconstrata in un caso di corea cronica progressiva. *Bullet. di Scienc. med. di Bologna*, 1892, p. 245-266.

Russell. Two cases of hereditary chorea, occurring in twins. *Birmingh. M. red. Rev.*, 1894. p. 31-33.

Redtenbacher. Chorea (Huntington) ; gebessert entlassen. *Jahrb. d. Wien. K. K. Krankenanst*, 1897, p. 74.

Rispal. Des lésions histologiques du système nerveux central dans la chorée chronique héréditaire. *X^e Cong. d. méd. alién. et neurol. de France*, 1899.

Riggs. The cases of hereditary chorea. *J. Nerv. and Ment. Dis.*, 1901, p. 519-521.

Rusk. A case of Huntington's chorea with autopsy. *Am. J. Insan.*, 1902-1903, p. 63-82.

Raymond. Chorée chronique de l'adulte. *J. med. int.*, 1904, p. 260.

Rennart. De la chorée de Huntington. *Bull. Soc. méd. mentale Belge*, 1904, p. 218-232.

Rossi. Contributo clinico anatomica alla casuistica della corea di Huntington. *Riviste speriment, di Frenatria*, 1904.

Ribierre. Chorée de Huntington tardive sans héréditaire similaire, chez une ancienne choréique de Sydenham. *Bulletins et mémoires de la Société médicale des hôpitaux de Paris*, 1907, p. 907-912.

Seppili. Corea creditaria (Corea d'Huntington) corea progressiva. *Riv. speriment di Frenatria*, 1887-88, p. 453-459.

Sinkler. Two additionnal cases of hereditary chorea. *Jour. Nerv. and Ment. Disease*, 1889, p. 69-91.

Suckling. Hereditary chorea (Huntington's chorea). *Birmingh. med. Rew.*, 1889, p. 162.

Schlesinger. Ueber einige seltenere Formen der chorea ; chorea chronica hereditaria. *Ztschr. F. klin. med. Berlin*, 1892, p. 127-136.

Schmidt. Zwei Fälle von chorea chronica progressiva. *Deutsche med. Wochenschr.*, 1892, p. 585-587.

Stephens. Hereditary chorea. Report of seven cases. *Tr. South Carol. M. Ass. Charleston*, 1892, p. 101-106.

Solder (V.). Chorea chronica, *Neurol. Centrabl.*, p. 1149.

Schultze. Ueber chorea, Poly-und Monoclonie. *Arch. f. Psychiat.*, 1897, p. 1006.

Smith. History of a case of Huntington's chorea. *Med. Rec.*, 1898, p. 422.

Schapkevitsch. Ueber die chorea und deren Therapie. *Obozrcye psichiat.*, 1899, p. 11-12.

Sikora. Sur la chorée chronique. *Gaz. des Hôp.*, 1899.

Stewart. Clinical considerations in chorea. *Edimb. M. J.*, 1899, p. 257-264.

Schilling. Behandlung chronischer chorea durch hypnotische Beeinflussung. *München. med. Wochenschr*, 1901, p. 1096-1098.

Stier. Zur pathologischen Anatomie der Huntington'schen chorea. *Deutsche med. Wochenschr.*, 1902, p. 167.

Schinke. *Kasuistischer Beitrag zur chorea chronica progressiva.* Thèse de Kiel, 1903.

Seidelmann. Eigentümlicher Fall von chorea hereditaria, *Deutsche med. Wochenschr.*, 1904.

Solmersitz. *Zur pathologischen Anatomie der Huntington'schen chorea*, Koenigsberg, 1904.

Stelletski. Case of chronic chorea and discussion. *J. Neurol. et Psychiat. de Korsakof*, 1906, p. 1171-1179.

— Un cas de chorée chronique. *Journal de Neurologie et de Psych. de Korsakof*, p. 1176-1906.

Steyerthal. Ueber Huntington'sche chorea, *Corz. Bl. d. Allg. Meklenb. Aerztever.*, 1906, p. 258-261.

Smith Ely Jelliffe. A contribution to the history of Huntington's chorea. *Neurographs*, vol. 1, n° 2, mai 1908.

Stadler. Chorée de Huntington (Présentation) Medicinische Gesellschaft zur Leipzig, 12 janvier 1909. *Munch. medicin. Wochenscft*, p. 682.

Tambroni et Finzi. Uu caso di corea dell' Huntington. *Boll. d. manic. prov., di Ferrara*, 1897, p. 1-4.

Tilney. A Family in which the choreiestram may be traced back to colonial Connecticut. *Neurographs*, vol. 1, n° 2, mai 1908.

Villani. Contributo allo studio della corea cronica progressiva. *Riforma med.*, 1897.

Vaschide et Vurpas. Contribution à la psychophysiologie des mourants deux cas de chorée chronique. *Revue neurologique*, 1902, p. 389.

— Essai sur la physiologie pathologique du mouvement. Disparition des mouvements dans la chorée chronique. *Revue de Médecine*, 1904, p. 764-770.

West (Case in a report). *British medic. Journ.*, 1887.

Wilson. Note on a case of chronic progressive chorea (Continuation of one of Osler s cases) *J. Nerv. and Ment. Dis.*, p. 131.

Wollenberg. Zur Lehre von der chorea. *Neurol. Centralblatt*, 1897, p. 1069.

Weidenhammer. Lésions anatomiques de la chorée d'Huntington. *Vratch*, 1901.

Westphal. Ueber chorea chronica progressiva. *Deutsche med. Wochenschr.*, 1902, p. 58.

— Ueber die Diagnose der Huntington'schen chorea in ihren Frühstadien. *Allg. Ztschr. f. Psychiat.*, 1905, p. 870.

Weyranch. Ueber chorea chronica progressiva. *München. med. Wochenschr.*, 1905, p. 259-260.

Wimmer. Huntington's chorea. *Hosp-tid.*, 1906, p. 509-516.

Zacher. Ueber einen Fall von hereditœrer chorea der Erwachsenen. *Neurol. Centralblatt*, 1888, p. 34-37.

Saint-Brieuc. — Typographie F. Guyon (1911).